Ueber

amyotrophische Lateralsklerose im Kindesalter.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hermann Kuhn,
Medizinalpraktikant.

München 1909.
Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Callwey.

Ueber

amyotrophische Lateralsklerose im Kindesalter.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hermann Kuhn,

Medizinalpraktikant.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

München 1909.

Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Callwey.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent:

Herr Professor Dr. von Bauer, K. Geheimer Rat.

Seitdem Seeligmüller im Jahre 1876, zwei Jahre nach den ersten Veröffentlichungen Charcots, die ersten und lange Zeit einzigen Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose im Kindesalter publiziert hat, ist die Frage nach dem Vorkommen dieses Krankheitsbildes bei Kindern noch immer zu keinem Abschluß gekommen. So konnte 1903 noch Monti in seinen „Einzeldarstellungen" berichten, daß derzeit noch keine Ergebnisse der Obduktion von an a. L. verstorbenen Kindern vorliegen und daß bei der ungenügenden Zahl genauer klinischer Beobachtungen die Aetiologie und Pathogenese dieser Erkrankung für das Kindesalter vollständig unbekannt sei. Und Obersteiner und Redlich heben in der neuesten Auflage des Handbuches der praktischen Medizin 1905/06 hervor: „Bei jungen Individuen ist ein durch die Obduktion bestätigter Fall bisher nicht bekannt geworden." Das gleiche stellte auch jüngst noch Oppenheim in der 5. A., 1908, seines Lehrbuches fest.

Nun hat in den letzten Jahren Herr Professor Pfaundler sowohl in der k. k. Universitäts-Kinderklinik in Graz als auch in der k. Universitäts-Kinderklinik in München je einen Fall beobachtet, wo intra vitam die klinische Diagnose

auf chronische, systematische Erkrankung des kortiko-muskulären Apparates gestellt wurde. Herr Professor Pfaundler hatte die Güte, mir diese zwei Fälle zur Veröffentlichung zu überlassen, wofür ich ihm auch an dieser Stelle noch besonders danke. Neben dem Interesse, das jeder Fall von infantiler a. L. bei dem eminent selten beobachteten Vorkommen dieser Affektion schon an sich verdient, kann die Mitteilung dieser beiden Fälle noch dadurch besondere Beachtung beanspruchen, als zum ersten Male im letztbeobachteten Falle die Möglichkeit vorlag, das klinische Bild und den Befund der Autopsie bei einem infantilen Falle nebeneinander zu stellen.

Wenden wir uns nun zunächst der Aufgabe zu, die in der Literatur zerstreuten klinischen Beobachtungen von infantiler a. L. zusammenzutragen. Pierre Marie gibt uns dabei in seinen „Vorlesungen" folgenden Rat auf den Weg: „Mit gutem Recht werden Sie, m. H., jenen Fällen von a. L., die bei jungen Leuten oder gar bei Kindern bereits ihren Anfang genommen haben, mit Mißtrauen begegnen müssen."

Die Fälle Seeligmüllers.

Literatur: Gerhardts Handbuch V, 167. — Deutsche mediz. Wochenschrift 1876, 185. — Bericht über die 50. Naturforscher-Vers. zu München, 299. — Jahrb. für Kinderheilkunde, N. F. XIII, 237. — Lehrb. der Krankheiten des Rückenmarkes von Seeligmüller 1887, 208. — G. Peritz, Die Pseudobulbär- u. Bulbärparalysen des Kindesalters, Kap. II: Erworbene Bulbärparalyse u. a. L. der Kindheit, 188. —

Seeligmüller berichtet im zweiten Jahrgange der Deutschen medizinischen Wochenschrift:

„Am 8. I. 76 wurden mir von Prof. R. Volkmann drei Kinder zur Untersuchung zugewiesen, welche eine der Art und dem Verlaufe nach sehr eigentümliche Form von Lähmung des ganzen Körpers darboten. Die Eltern der Kinder und eine Schwester der Mutter, welche je ein Kind auf den Armen trugen, waren kerngesunde Landleute; der Vater, ein Landwirt aus der Provinz Posen, ein großer, kräftiger, blühend aussehender Mann, die Mutter und deren Schwester gleichfalls durchaus gesund. Auch die Großeltern und sonstigen Verwandten sollen weder dasselbe Leiden wie die Kinder noch eine erbliche Krankheit sonst gezeigt haben. Syphilis wird von seiten der Eltern in Abrede gestellt; auch ergibt eine oberflächliche Untersuchung derselben keine Spur davon. Dagegen dürfte ätiologisch von Bedeutung sein, daß die Mütter der beiden Eltern rechte Schwestern waren; sonst sollen Verwandtenheiraten nicht vorgekommen sein. — Die Eltern haben aus ihrer Ehe sieben Kinder, welche sämtlich am Leben, von denen aber nur drei gesund, vier dagegen an derselben Lähmungsform krank sind. Die Kinder sind dem Alter nach folgende:

1. Marie, 11 J., ganz gesund;
2. Emma, 10 J., im höchsten Stadium der Krankheit;
3. Emilie, 8 J., soll noch elender als 2. sein;
4. Paul, $6^3/_4$ J., im mittleren Stadium der Krankheit;
5. Martha, 5 J., gesund;
6. Anna, 3 J., gesund;
7. Klara, $1^1/_3$ J., im Anfangsstadium der Krankheit.

Von diesen Kindern hatten die Eltern drei mitgebracht, nämlich 2, 4, 7. Die für ihren Bildungsgrad sehr intelligenten Eltern machten über das erste Auftreten und den Verlauf der Krankheit, welche bei sämtlichen Kindern in fast ganz gleicher Weise statt-

gefunden, folgende Angaben, in welche ich meine eigenen Beobachtungen einflechten werde.

Von Geburt aus waren die jetzt kranken Kinder sämtlich durchaus gesund und ebenso kräftig wie ihre drei gesunden Geschwister. Eine Abweichung von der normalen Entwicklung zeigte sich erst etwa im Alter von $^3/_4$ Jahren. Während sie nämlich bis dahin gern und ohne Mühe gesessen, vermögen sie dies nicht mehr, weil sie nach der Seite hin umfallen. Anfangs zeigte sich dies so, daß sie beim Sitzen häufig zusammenschraken, als wenn sie fürchteten, das Gleichgewicht zu verlieren und umzufallen, später zeigten sie große Angst, sträubten sich und schrieen, wenn man Anstalten machte, sie hinzusetzen. Noch später sanken sie mit dem Oberkörper nach vorn über, so daß der Kopf weit nach vorn hing, der Rücken aber gleichmäßig gekrümmt war. Kam dann im zweiten Lebensjahr die Zeit, wo man sie zum Laufenlernen anhalten wollte, so machten die Kinder auch wohl Versuche, dies zu lernen, meist aber so ungeschickt, etwa in der Weise, wie ein halbjähriges Kind, welches man zum Spasse unter den Achseln festhält und mit den Beinchen an der Erde zappeln läßt. Später lernten die Kinder, sich mühsam an den Stühlen anhaltend, etwas in aufrechter Haltung sich fortbewegen; dies vermochte der $6^1/_4$jähr. Paul noch vor einiger Zeit in leidlichem Grade, jetzt aber hat auch diese Fähigkeit bei ihm sehr rapid abgenommen. Schließlich sei noch bemerkt, daß bei den drei älteren Patienten der Gang von Anfang an so gewesen sein soll, als ob die Beine wie am Boden festklebend auf den Spitzen nachgeschleift würden. Die beiden ältesten der kranken Kinder können sich in aufrechter Stellung und bei gehöriger Unterstützung gar nicht mehr bewegen, nicht einen Fuß vor den andern setzen. Selbst in liegender Stellung vermögen sie ihre Lage in keiner Weise zu ändern, weil auch die oberen Extremitäten den Dienst als Stütze vollständig versagen. Paul kann sich im Bett mit den Armen noch etwas drehen, sowie in einem Laufstuhl mit Rädern sich noch etwas fortbewegen.

Doch hatte auch dies in der letzten Zeit sehr abgenommen. Klara sitzt noch eine kurze Zeit lang auf dem Tisch, aber mit zwischen die stark abduzierten Schenkel vorgebeugtem Oberkörper und gleichmäßig gekrümmtem Rücken. Sie weint außerdem fortwährend während dem Sitzen, und sehr bald fällt sie nach der Seite hin um. Dagegen vermag sie auf dem Schoße liegend Arme und Beine noch in jeder Richtung hin zu bewegen, während Emma, auf dem Tischrande in sitzender Stellung gehalten, die Oberschenkel um ein eben nur noch sichtbares Minimum gegen das Becken elevieren kann.

Eine nicht zu unterschätzende Rolle bei den Bewegungsstörungen der Kinder Emma und Paul, sowie auch nach der Beschreibung der Eltern bei der nicht anwesenden Emilie spielen hochgradige Kontrakturen der verschiedenen Gelenke des Körpers. Am ausgeprägtesten sind dieselben bei Emma: Die Hände stehen in Ulnarstellung und sind proniert. Supination gelingt auch passiv nicht, weil die Hand unter heftigen Schmerzensäußerungen der Patientin sofort wieder in die Pronation herumschnappt; die Finger sind gebeugt und gegen die Hohlhand hin eingerollt. Doch kann sie dieselben langsam und mühsam aktiv strecken. Händedruck eben noch merklich; rechts besser als links. Trotzdem hat sie noch vor einigen Jahren etwas stricken und häkeln können. Das Ellbogengelenk steht in leichter Beugung. Nur mit großer Mühe vermag man das Gelenk passiv ein wenig mehr zu beugen oder zu strecken; auf denselben Widerstand beim Versuch passiver Bewegungen stößt man im Schultergelenk. Die für gewöhnlich in halber Beugung stehenden Kniee vermag man mit großem Kraftaufwand bis zu einem mäßigen Grade zu beugen resp. zu strecken. Ist bei einem solchen Versuche der beträchtliche Widerstand überwunden, so schnappt das Knie gewissermaßen plötzlich in die Beugestellung ein. Die Füße stehen in hochgradiger Equinovarusstellung mit fester Kontraktur der Wadenmuskeln. Es gelingt nicht, den Widerstand der letzteren zu überwinden. Alle diese passiven Bewe-

gungsversuche scheinen aber heftige Schmerzen zu verursachen. In der Chloroformnarkose, welcher allein Paul ($6^3/_4$ J.) unterworfen wurde, nahm die tetanische Steifigkeit der Gelenke so zu, daß man imstande war, den ganzen Körper wie ein Stück Holz an einem Beine wagrecht in die Höhe zu heben. Die Füße stehen bei ihm ebenfalls in Equino-Varusstellung. Beim Auftreten setzt er sie auf- oder kreuzweise übereinander und vermag sie absolut nicht richtig zu stellen.

Das jüngste Kind Klara ($1^1/_3$ J.) zeigt bis jetzt keine deutlichen Kontrakturen, dagegen fühlen sich die Waden und der Quadriceps auffällig stramm und fest an.

Ein drittes Moment, welches bei der Lähmung der Kinder Emma und Paul in Betracht kommt, ist die Atrophie der Muskeln. Diese Atrophie ist über sämtliche Muskeln des Körpers, wohl mit Ausnahme derer des Gesichtes durchaus gleichmäßig verbreitet. Bei Emma ist die Abmagerung des ganzen Körpers bedeutend, aber gleichmäßig, natürlich am meisten auffallend an den Extremitäten. Der große Kopf balanziert fortwährend auf dem dünnen Halse; die Schulterblätter stehen weit von der Wirbelsäule ab (auch bei Paul, aber in geringerem Grade).

Das jüngste Kind Klara zeigt bis jetzt keine Spur von Abmagerung, vielmehr ist dies ein gut genährtes, dralles Kind, welches einen mäßigen Grad von Rachitis aufweist. Die Eltern geben auch für die übrigen drei Kinder mit Bestimmtheit an, daß die Abmagerung erst sehr spät an denselben sichtbar geworden sei, nachdem dieselben längst gelähmt waren. Die vollständige Hilflosigkeit der Kinder hat es nötig gemacht, für dieselben besondere Stühle mit allseitigen Lehnen anfertigen zu lassen.

Hier will ich noch einiges über die elektrische Untersuchung einflechten: Bei Emma zeigte sich die Reaktion der N. peron. und tib. für beide Ströme normal, dagegen die sämtlicher Muskeln entschieden herabgesetzt. Auffällig war, daß von allen Muskeln am Vorderarmrücken der Musc. sup. long. allein sehr prompt reagierte. (Beiläufig bemerkt, wurde Emma

vor ca. 4 Jahren über ½ Jahr lang täglich mit sehr starken faradischen Strömen behandelt, ohne Erfolg.) Bei Klara zeigte sich die faradische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln an allen Extremitäten sichtlich herabgesetzt; die Erregbarkeit für den Batteriestrom war ebenso herabgesetzt, in den N. tib. fast ganz aufgehoben.

Die Reflexerregbarkeit zeigt sich beim Kitzeln oder Stechen der Fußsohlen nicht erhöht. Dagegen sind die Sehnenreflexe bei allen drei Kindern in hohem Grade vorhanden, am meisten ausgebildet bei Emma. Bei ihr genügt schon ein ganz leises Klopfen auf das Lig. pat., um das Unterschenkelphänomen im höchsten Grade und gleichzeitig ein lange Zeit anhaltendes Zittern der unteren Extremitäten auszulösen. Auch beim Klopfen der M. recti abd. mit den Fingerspitzen zeigen sich deutliche Querfalten der Haut.

Fibrilläre Zuckungen werden bei Emma nicht nur an den unteren Extremitäten, sondern auch am übrigen Körper wahrgenommen. Das Fußphänomen fehlt bei allen drei Kindern, was durch die permanenten Kontrakturen der Wadenmuskeln sich leicht erklärt wird.

Die Sensibilität ist bei allen drei Kindern in keiner Weise gestört.

Außer den bis jetzt geschilderten Erscheinungen von Lähmungen, Kontrakturen und Atrophien, beobachteten die Eltern an den drei ältesten Kindern gewissermaßen als letztes in die Erscheinung tretendes Symptom den allmählichen Verlust des bereits fast zur normalen Ausbildung gelangten Sprechvermögens. Die Inspektion des weichen Gaumens erweist bei Emma vollständige Bewegungslosigkeit desselben. Die Lippen werden nicht bewegt. Die große Zunge liegt wie eine tote Fleischmasse im Munde. Sie vermag die Spitze derselben aber noch bis an die Zähne zu bringen. Dieselben Lähmungserscheinungen der Lippen, des Gaumens und der Zunge sind bei Paul in minderem Grade wahrzunehmen. An dem jüngsten Kinde Klara sind bis jetzt keine Lähmungs-

erscheinungen an den Sprachorganen zu bemerken. Das Schlucken geht bei den beiden ältesten Mädchen, Emma und Emilie, schlecht, bei Paul noch leidlich.

Alle Kinder, und besonders das älteste, Emma, zeigen einen sehr schmalen Stirnteil des Schädels, dagegen eine bedeutende Verbreiterung des letzteren in der Richtung der Scheitelbeinhöcker. Die Stirne ist niedrig, und der Schädel erscheint im Vergleich zum Gesichtsteil überhaupt zu klein. Der Gesichtsausdruck und dazu noch der Umstand, daß bei dem Kinde Emma der Speichel fortwährend aus dem stets halb geöffneten Munde herausläuft, könnten dazu verführen, sie für ein ganz blödsinniges Wesen zu halten. Dies ist sie aber, wie die Eltern mir wiederholt versichern und wie ich mich selbst überzeugt habe, keineswegs. Vielmehr versteht sie alles, was um sie her gesprochen wird und weiß es auch entsprechend zu reproduzieren. Ihren Eltern kann sie sich überhaupt vollständig verständlich machen. Sie kann schreiben, lernt leicht auswendig. Sie empfindet das Unglück ihrer Lage in hohem Grade; hatte sich aber alles Heil von der Reise nach Halle versprochen. Als daher der Vater, ohne sie zu beachten, in ihrer Gegenwart gegen ihre Tante äußerte, ich hätte mich dahin ausgesprochen, daß ihr, sowie dem Bruder Paul nicht mehr zu helfen sei, brach sie in ein bitterliches Weinen aus."

Soweit der von Seeligmüller erhobene Befund. Zunächst war Seeligmüller bei dem Kind Emma geneigt, die Diagnose auf progressive Muskelatrophie mit komplizierender Bulbärparalyse zu stellen. Hiegegen sprach aber für ihn die Erwägung, daß die Atrophie sich als gleichmäßige, nicht sprungweise aufgetretene darstellte, daß weiterhin zahlreiche Kontrakturen vorhanden waren und daß nach Analogie der Erscheinungen an dem jüngsten Kinde und nach der bestimmten Angabe der Eltern die Lähmung der Abmage-

rung voraufging. So lag es für Seeligmüller nahe, auf das von Charcot zwei Jahre vorher aufgestellte neue Krankheitsbild der a. L. Skl. zurückzugreifen. Trotzdem die damaligen Beobachtungen Charcots die a. L. Skl. zunächst als eine Krankheit des mittleren Lebensalters erkennen ließen und in jedem seiner Fälle bereits spätestens drei Jahre nach dem Eintritt der Erkrankung der Tod eingetreten war, hielt doch Seeligmüller die Uebereinstimmung seiner Beobachtungen mit dem von Charcot entworfenen Bilde für so weitgehend, daß er die oben mitgeteilten Fälle als a. L. Skl. ansprach. Er legte dabei das Hauptgewicht auf die allmählich und primär eingetretene motorische Schwäche, die der Atrophie voraufging, auf die gleiche Verbreitung der letzteren, auf die permanenten spasmodischen Kontrakturen der gelähmten und atrophischen Glieder, auf die Schmerzen bei passiven Bewegungen, auf die hochgradige Erhöhung der Sehnenreflexe und schließlich auf das Uebergreifen der Lähmungserscheinungen auf die vom Bulbus abgehenden motorischen Nerven. Bei all dem blieb als eigenartig und einzigartig an der Beobachtung noch bestehen: das familiäre Auftreten bei vier Geschwistern im jugendlichen Alter.

Aetiologisch ließ sich kein anderes Moment auffinden, als daß die Kinder aus einer Ehe von Geschwisterskindern vervorgegangen waren. Zweimal, 1880 im Gerhardtschen Handbuche, und 1887 in seinem Lehrbuch der Krankheiten des Rückenmarkes, hat es dann Seeligmüller unternommen, auf der Grundlage dieser vier

Fälle (ein fünfter schied wieder aus) ein abgerundetes Bild der infantilen a. L. Skl. zu geben. Dabei mußte er aber auf alle Vorteile verzichten, welche eine über alle Phasen des Verlaufes sich erstreckende klinische Beobachtung und welche der autoptische Befund bietet.

Seine systematisierende Darstellung läßt sich im wesentlichen dahin zusammenfassen: Bei Kindern ergreift der krankhafte Prozeß nicht erst die oberen, dann die unteren Extremitäten und schließlich den Bulbus, sondern scheint sich in allen überhaupt befallenen Nervenzentren gleichzeitig zu etablieren, so daß von einer Einteilung in Stadien nicht die Rede sein kann. Zur Zeit der Geburt und in den ersten Monaten darnach machen die Kinder den Eindruck völlig gesunder und kräftig entwickelter Wesen. Im Alter von 9 Monaten verlernen sie das Sitzen und fallen vornüber. Laufen lernen sie erst recht spät und nur in unvollkommener Weise. Aber auch dieser beschränkten Art der Lokomotion gehen sie im 7. oder 8. Lebensjahre wieder verlustig; da mittlerweile auch die oberen Extremitäten ihre Beweglichkeit und Kraft ganz verloren haben, liegen die Kinder völlig hilflos da. Diese bis zu völliger Unbeweglichkeit führenden Motilitätsstörungen haben ihren Grund in drei Symptomenreihen. Das zuerst auftretende ist die stetig zunehmende Lähmung, welche stets dem zweiten, der Atrophie, geraume Zeit vorausgeht. Das dritte Symptom besteht in der Muskelsteifigkeit, welche in hochgradiger Kontrakturbildung ausgeht und sehr schnell ihren Höhepunkt zu erreichen scheint. Die

faradische Erregbarkeit ist anfangs herabgesetzt, später ganz aufgehoben. Die Patellarreflexe sind erheblich gesteigert. Bulbärsymptome scheinen in ihren ersten Anfängen schon frühzeitig aufzutreten. Sensibilität, Blase, Mastdarm, Intelligenz scheinen intakt zu bleiben. Der Verlauf ist im Vergleich zu dem bei Erwachsenen beschriebenen ein ungleich langsamer (in einem der Fälle wenigstens 15 Jahre). Dementsprechend ist die Prognose hinsichtlich der Dauer des Leidens eine von der beim Erwachsenen zu stellenden verschiedene, hinsichtlich des Ausgangs die gleiche. Das Leiden schreitet allen Mitteln Trotz bietend unaufhaltsam weiter. Die Diagnose ist zu stellen auf Grund folgender charakteristischer Merkmale: allmählich sich entwickelnde motorische Schwäche in allen Muskeln, mit sekundärer Atrophie; permanente spasmodische Kontrakturen der gelähmten und atrophischen Glieder; Schmerzen bei passiven Bewegungen; hochgradige Erhöhung der Sehnenreflexe; Uebergreifen der Erscheinungen auf die von der Medulla oblongata abgehenden motorischen Nerven. Dieses Krankheitsbild der infantilen „amyotrophischen Spinalparalyse" grenzte Seeligmüller dann schließlich in seiner systematischen Darstellung differentialdiagnostisch ab gegenüber der spinalen Kinderlähmung, der einfachen spastischen Paralyse und der progressiven Muskelatrophie, sowie der „Bulbärparalyse". Mit dem weiten Gebiete der cerebralen Kinderlähmungen erfolgte keine Auseinandersetzung. Zur Obduktion kam keiner der vier Fälle.

Der Fall von Gee.

Literatur: St. Bartholomew-Hospital Report XXV, 1889 S. 81. (Der Güte des Herrn Dr. O. Maas-Berlin verdanke ich diesen Literaturnachweis.)

Unter der Diagnose: Hereditary infantile spastic Paraplegia" hat Samuel Gee in St. Bartholomew's Hospital Reports XIII, XVI, XXV eine Anzahl von Fällen zusammengestellt, bei denen er als charakteristisch das hereditäre Moment und die Vereinigung von Muskelatrophie mit Zügen der Lateralsklerose bezeichnet. Es interessieren uns hier die Krankheitsfälle eines Mädchens von 12 Jahren und des 11jährigen Bruders. Der Vater, ein 37jähriger Schneider, bot das Bild spastischer Parese, gesteigerter Reflexe und Atrophie der kleinen Handmuskeln. Er ging zeitlebens mit Hilfe von Krücken. Von dem Mädchen erfahren wir, daß es zwischen 2 und 3 Jahren mit Beihilfe von Krücken zu gehen lernte. Die unteren Extremitäten sind in spastischer Adduktionskontraktur gekreuzt. Es findet sich Rigidität, aber keine Atrophie der Beine. Patellarreflexe sind leicht gesteigert. Keine Blasenstörung. Intelligenz intakt. Keine Sensibilitätsstörung. Im Bereiche der oberen Extremitäten sind die kleinen Handmuskeln atrophisch, die Daumen befinden sich in Adduktionshaltung. Beim Bruder ist im wesentlichen das Krankheitsbild das gleiche. Diese von Gee ganz kurz skizzierten Krankheitsfälle erinnern an die familiären Fälle von Holmes, Maas, Seeligmüller, nur tritt hier das hereditäre Moment mit der größten Deutlichkeit in den Vordergrund. Die Vereinigung von spasti-

scher Paraplegie mit Atrophie im Bereich der kleinen Handmuskeln berechtigt dazu, diese beiden Fälle der amyotrophischen Lateralsklerose zuzurechnen.

Der Fall Browns.

Literatur: Journal of nerv. and ment. Disease. New-York 1894, S. 707—716. — Filatow, Vorlesungen 1901.

Im April 1894 berichtete Ch. H. Brown-New-York der New-York Neurological Society und dann in Washington der American Neurological Association über einen Fall von „infantile amyotrophic Lateral Sklerosis of the family Type". Es handelte sich um einen 15j. Knaben von deutschen Eltern. Familienanamnese ohne Belang. Der Knabe war in einem charitativen Institut untergebracht, dessen Leiter sich weigerten, an Brown nähere Aufklärungen über den Knaben zu übermitteln. Die Eltern selbst waren zu „stupid", um eine Anamnese liefern zu können. Drei Jahre vor der Aufnahme sollen sich die ersten Symptome gezeigt haben: innerhalb einer Woche konnte der Knabe nicht mehr pfeifen, die Zunge bewegen, lachen, die Augen vollkommen schließen, schlucken. Dazu kam Schwerhörigkeit und Atembeschwerden. Ein oder zwei Wochen später konnte er die Kleider nicht mehr auf- und zuknöpfen und nicht mehr schreiben. Die Arme atrophierten und es traten fibrilläre Zuckungen in den verschiedensten Gebieten auf. Status (das beigegebene Bild läßt eine ausgesprochene Atrophie der oberen, weniger der unteren Extremitäten er-

kennen): Paralyse und Atrophie aller Gesichtsmuskeln, ausgenommen die Kaumuskeln. „Tapirmund". Zungenatrophie. Atrophie der vorderen Halsmuskulatur. Artikulation erschwert und nasal. Bei Kopfbewegungen Spasmen des Platysma.

Laryngoskopisch: Schlaffheit der Stimmbänder, die sich beim Phonieren nicht bewegen. Eigenartige Atmungsstörung: explosive Exspirationen nach tiefen, durch Schulterheben und Kopfzurückwerfen ermöglichten Inspirationen. Atrophie und Parese der Armmuskeln, besonders der Handmuskeln, der M. interossei und der Thenargruppe. Ausgebreitetes fibrilläres Zucken. Oberflächliche und tiefe Reflexe gesteigert; rechterseits Fußklonus; Gang hüpfend-hinkend; Sensibilität ungestört; sensorielle Differenz im Gebiet des VIII. Hirnnerven; Mikrocephalie; geistige und körperliche Entwicklung bei dem 15jährigen Jungen entsprechend der Altersstufe von nur 10 Jahren; elektrische Prüfung: keine Entartungsreaktion. Sonstige Symptome: Magenerweiterung, häufige Koliken, enorme Mengen eines Harnes von niedrigem spez. Gewicht; zweifache Skoliose der Wirbelsäule.

Fassen wir zusammen: ein etwa 12jähriger Knabe erkrankt angeblich unvermittelt und akut mit den Symptomen der labio-glosso-laryngealen Paralyse. Der Prozeß dehnt sich rasch aus auf Facialis und Acusticus, greift auf den Respirationsnerv und das Gebiet der oberen Extremität über. Es zeigen sich Atrophien im Gesicht, an der Zunge, den Händen, den Armen. Es resultiert eine allgemeine Entwicklungshemmung. Fibrilläre Zuckungen, gesteigerte Reflexe, Kontraktu-

ren stellen sich ein. Es bedarf großer Kraft, um die Extremitäten passiv zu extendieren, und man fühlt dabei das Uebergewicht der Flexoren. —

Brown betrachtet seinen Fall als einen zur Gruppe der von Frerichs und Wachsmuth, Hitzig und Kayser, Stadthagen und Blumenthal und speziell von Hoffmann, Remak, Fazio, Bernhardt, Londe beschriebenen progressiven infantilen Bulbärparalyse gehörig. Trotz des jugendlichen Alters erklärt er, daß er nicht anstehe, wegen der extensiveren klinischen Züge des Krankheitsbildes den Fall logischerweise zur a. L. Skl. zu rechnen, da er die Komponenten der progressiven Bulbärparalyse und des Bildes in sich vereine, das man bei der a. L. Skl. der progressiven Poliomyelitis aufgepfropft finde. Er erörterte sodann die Differentialdiagnose gegenüber der Muskelatrophie und hebt nochmal die eigenartige Affektion am 8. Gehirnnerven hervor. —

Ueberblicken wir den Fall, so bleibt zu konstatieren, daß eine lange und wichtige Phase des Prozesses außerhalb klinischer Beobachtung ablief, daß ein autoptischer Befund nicht vorliegt und daß das Ergriffensein des Gehörnerven wesentlich das Krankheitsbild alteriert, das in diesem Zusammenhange das Vorkommen einer elektiv und systematisch das motorische, kortiko-muskuläre System befallenden Affektion illustrieren sollte.

Der Fall Bonardis.

Literatur: Buschan, Semesterbericht der Neurologie 1897. — Flatau, Jacobsohn, Minor, Handbuch

der pathologischen Anatomie des Nervensystems, II. (Ballet, a. L. Skl.). — Il Morgagni, giornale indirizzato al progresso della medicina. Milano 1897. S. 686 (Oktober). — cf. Blumenthal, I.-D., Dorpat 1884.

1897 beschrieb E. Bonardi aus dem Hospital in Lucca einen Fall von „Sclerosi laterale amiotropica ad inizio bulbare in una bambina di 10 anni". Es handelte sich um eine 10jährige Schülerin. Der Vater war Alkoholist und Bronchitiker, die Mutter eine klassische Hysterika. Eine ältere Schwester ist gesund. Die Patientin hat Morbillen und Pertussis durchgemacht. Die vorliegende Krankheit begann plötzlich. Abundante Epistaxis und ein großer Schrecken vor einem Hunde spielten dabei anscheinend eine Rolle. Das Mädchen hielt den Mund offen, von dem reichlich Speichel abfloß; es folgte Sprachstörung und Dysphagie. Die Eltern waren geneigt, bei dem „nervösen" Charakter des Kindes den Symptomen keine zu große Bedeutung beizulegen, bis statt der erhofften Besserung eine progressive Verschlimmerung des bulbären Bildes eintrat. Es stellte sich Rigidität in den Kaumuskeln ein, und etwa um die 4. Woche wurde die Zunge vollständig unbeweglich, so daß Sprechen und Schlucken unmöglich war. Vom 2. XI. bis 7. XII. 1896 war das Kind in Hospitalbehandlung und zeigte am 12. XI. folgenden Status: Schmächtiges Fettpolster, zarte Haut, Decubitus dorsalis. Physiognomie maskenartig starr. Mund halb offen. Um den Mund deutliche Atrophie der Muskeln. Vollkommene Unfähigkeit zu sprechen. Abundanter Speichelfluß. Zunge unbeweglich, etwas atrophisch.

Schlingstörungen. Die oberen Extremitäten sind in kontinuierlicher, disordinierter, choreiformer Bewegung und zeigen eine gewisse Rigidität. Passiven Bewegungen setzt sich ein spürbarer Widerstand entgegen. Auch die unteren Extremitäten zeigen einen gewissen Grad von Kontraktur. Gang spastisch, mit leichter Andeutung von Equinusstellung. Steigerung der Reflexe. Keine Alteration der Sensibilität, bei deren Prüfung die aufgeweckte Intelligenz des Kindes zutage tritt. Mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln normal. Keine ausgesprochene EaR. an den atrophischen Lippen oder an der Zunge. Keine Spur von Atrophie an den Extremitäten; die Prominenzen an Thenar und Hypothenar, sowie die M. interossei zeigen keinerlei Verflachungen. Keine Blasen- oder Mastdarmstörungen. — Während der 35 Tage des Hospitalaufenthaltes keine wesentliche Aenderung der bulbären Symptome. Zuletzt rapide Verschlimmerung des Bildes, Tachykardie, Dyspnoe, so daß die Eltern das Kind absolut in ihr Haus zurückfordern. Dort nach einigen Tagen Exitus an Suffokation.

In den letzten Tagen begann dann auch Thenar und Hypothenar, die ersten Interossei und die Schultermuskeln, speziell der Deltoideus, links mehr als rechts zu atrophieren. — Keine Autopsie.

Bonardi schließt hieran folgende Ausführungen: „Was sich zuerst aufdrängt, ist die Diagnose Paralysia labio glosso laryngée oder Polioencephalitis inferior. Postinfektiöse, spezielle postdiphtherische periphere oder nukleäre Lähmung

ließ sich ausschließen. Die pseudobulbäre Paralyse cerebralen Ursprungs gibt andere Symptome. Die akute bulbäre Myelitis, die Hämorrhagie und die Erweichung im Gebiet des Bulbus, die eine Pseudobulbärparalyse verursachen können, zeigt einen rapideren Ablauf, speziell einen apoplektiformen Beginn mit Hemiplegie und anderen Symptomen, die in unserem Falle fehlten. Bei der basilar-meningitischen Pseudobulbärparalyse ist es der Kopfschmerz, die Nackenstarre, der ophthalmologische Befund, das Fieber, die Pulsfrequenz, welche die Differenzialdiagnose begründen. Zudem fanden sich an dem Mädchen keinerlei anderweitige Tuberkulosebefunde. Ebenso kam Syphilis nicht in Betracht. Ein kleiner Tumor, der etwa den Bulbus komprimiert hätte, hat wenig Wahrscheinlichkeit für sich. Eine neuritische Pseudobulbärparalyse im Anschluß an eine Polyneuritis mit Sensibilitätsstörungen, Atrophien, Entartungsreaktion, Erlöschen der Reflexe schloß sich sofort selbst aus. Die multiple Sklerose kann das bulbäre Syndrom hervorrufen, zeigt aber daneben eine Fülle anderer Befunde: Intentionstremor, spezifische Sprachstörung, Nystagmus. Das fehlte bei uns alles. Aus all diesen Gegengründen bleibt noch die labio-glosso-laryngeale Paralyse. Aber unsere Patientin zeigte eine Serie von Symptomen, die sich bei der Bulbärparalyse an sich nicht finden, so die Kontrakturen im Bereich der Extremitätenmuskulatur, die Steigerung der Sehnenreflexe, die terminale Atrophie an den Handmuskeln und an der Schultermuskulatur — lauter Symptome der a. L. Skl. Es handelte sich also im

speziellen Falle um eine a. L. Skl. mit bulbärem Beginne, von schwerster Form, foudroyantem Verlauf, wobei das bulbäre Bild vorherrschte und wobei die begrenzte und terminale Amyotrophie, die Muskelkontrakturen und die Steigerung der Reflexe zu der Diagnose leiteten, bei der die labio-glosso-laryngeale Paralyse der amyotrophischen Lateralsklerose subordiniert werden mußte. —

Ueber das Exzeptionelle des Falles, nämlich das Vorkommen dieses Krankheitsbildes bei einem Mädchen von 10 Jahren, verbreitete sich Bernardi nicht, ebenso war er nicht in der Lage, sich an der Hand des autoptischen Bildes noch einmal mit seinem klinisch so exakt beobachteten Falle auseinanderzusetzen.

Der Fall Crafts.

Literatur: Mendel u. Jacobsohn, Jahresbericht 1902 (Bregmann). — The journal of the Americ. Med. assoc. 1902. Nr. 6 (Februar).

Auf der 52. Jahresversammlung der American medical association berichtete Crafts über einen 16jährigen Jüngling aus neuropathischer Familie, bei dem er das „absolut typische Syndrom der amyotrophischen Sklerose" nachwies. Er beruft sich auf Seeligmüller und Strümpell für das tatsächliche, aber äußerst seltene Vorkommen des Krankheitsbildes bei jugendlichen Individuen. Und in der Tat, dieser Fall bei einem 16jährigen Jungen würde von den, sagen wir zunächst einmal hypothetisch supponierten infantilen Fällen überleiten zu den Beobachtungen, wo es sich um die

Diagnose a. L. Skl. bei Kranken vom 20.—30. Lebensjahre handelte. Probst hat z. B. im Archiv für Psychiatrie 1898 10 solcher Fälle zusammengetragen. Aber der Craftssche Fall bietet etwas so Exzeptionelles, daß er ganz isoliert dasteht: Incipient amyotrophic Lateral Sklerosis with recovery! Durch elektrotherapeutische Maßnahmen, durch Strychninnitrat, Bäder, Massage, „free feeding" und Uebungstherapie trat ein sonst nie beobachteter Verlauf des sonst für infaust progredient geltenden Leidens ein: die Interossei „kehrten zurück", dann die Muskeln des Thenar und Antithenar. Und mit dem Muskelvolumen kam auch die Muskelkraft zurück. Das alles 15 Monate nach Einleitung der Behandlung.

Der Fall Gordons.

Literatur: Americ. Medicine. April 4. 1903. S. 534 ff. — M. f. Kinderheilkunde 1903. S. 205. — Arch. of Pediatric 1903, S. 632. — cf. Hirsch, Relations of infant. spin. paralysis to spinal diseases of lateral life. Am. J. N. and M. Dis. 1899. —

Gordon-Philadelphia stellte 1902 der Neurological Society einen Fall vor von „amyotrophic Lateral Sclerosis in a boy of 15 with a History of acute anterior Poliomyelitis in infancy". Es handelte sich um einen 15jährigen Knaben, der im Alter von 1 Jahre unter Fieber, Erbrechen, Diarrhöen eine Lähmung des r. Armes und des l. Beines acquirierte. Mit 8 Jahren überstand er Masern und Keuchhusten. Dazu kam eine Fraktur im mittleren Drittel des r. Armes, die zur Heilung 4 Monate bedurfte. Nach drei Jahren brach der

Arm aus geringfügigem Anlaß wieder an der Stelle des alten Callus. Die infantil gelähmten Extremitäten zeigen schlaffe Lähmung, der betroffene Fuß ist in Equino-Vagusstellung. Die Muskeln der unteren linken Extremität zeigen Kontrakturen, die der oberen rechten Extremität Atrophien. Der Prozeß greift auf die linke obere Extremität und auf die Scapulo-Humeralregion über. Die M. interossei, Thenar und Hypothenar zeigen sich besonders beteiligt. Die rechte untere Extremität bleibt intakt. Das elektrische Verhalten ist ein verschiedenes. Der linke Triceps allein zeigt EaR. Patellar- und Achillessehnenreflexe sind gesteigert, rechts anscheinend mehr als links. Babinsky rechts ausgesprochen, links zweifelhaft. Zur Atrophie und Reflexsteigerung kam noch gesteigerte mechanische Erregbarkeit und fibrilläres Zittern. Die Sensibilitätsprüfung ergab einen negativen Befund. Sphinkteren normal. Psyche intakt. Der Patient klagt über Attacken von Atemnot und über Schluckbeschwerden. Diese letzteren Symptome sind rezenter Natur. Die Schilddrüse erscheint vergrößert. Familienanamnese negativ. Keine Frühgeburt. Keine schwierige Entbindung. Gordon faßt das Eigentümliche seines Falles dahin zusammen, daß er das frühe Alter hervorhebt, in dem sich dieses Krankheitsbild entwickelte, das er als „a. L. Skl. mit progressiver Muskelatrophie, Scapulo-Humeraltypus, Vulpian und Déjerine“ charakterisiert. Er denkt sich, daß der alte poliomyelitische Herd einen Locus minoris resistentiae darstellt und daß unter dem Einfluß der überstandenen, interkur-

renten Infekte und nicht ohne Mitschuld der beiden Frakturierungen der Prozeß auf die Pyramidenbahn übergriff und auch die Spinalaffektion der progressiven muskulären Atrophie setzte. Das alles lange Zeit nach der infantilen Attacke und in ausgesprochen chronischem Verlaufe mit bulbärem Schlußakt. Ein Obduktionsbefund liegt nicht vor.

Die Fälle von O. Maas.

Literatur: Neurologisches Zentralblatt 1904, Nr. 14, S. 666.

In der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten stellte 1904 O. Maas zwei Geschwister (weibl. 26 und männl. 29) vor, unter der mit größter Reserve ausgesprochenen Diagnose „familiäre a. L. Skl.“. Da das Leiden bei den beiden vom 12. bezw. 13. Lebensjahre herdatierte, besteht Veranlassung, auf diese Fälle näher einzugehen. Der Vater war Potator, die Mutter litt an seniler Demenz, zwei Geschwister starben in jugendlichem Alter an unbekannten Krankheiten. Bis zum 12. bezw. 13. Jahre waren beide gesund. Dann zeigte sich zuerst Schwäche der Beine, dann der Arme, und etwa 1 Jahr nach Beginn des Leidens wurde eine Sprachstörung bemerkbar. Urin und Stuhl stets normal. Bei dem 26j. Mädchen war der Befund im speziellen folgender: Spasmen der unteren Extremitäten; gesteigertes Kniephänomen; typisch dorsaler Zehenreflex; Oppenheims Unterschenkelphänomen vorhanden; Fußklonus; die Beine aktiv nur minimal beweglich; seit 4 Jahren gänzliche Unfähigkeit

zu gehen und zu stehen. An den Armen keine Spasmen; distale Abmagerung; Daumenballen fehlt ganz, Kleinfingerballen größtenteils; Finger etwas in Klauenstellung; Muskeln und Nerven nirgends auf Druck schmerzhaft. Fibrilläres Zittern der Zunge. Augenschluß und Mundspitzen nur unvollkommen. Sprache stark näselnd. Sensibilität intakt. Rachenreflex vorhanden. Leichter Schwachsinn. Häufiges Lachen. Augenhintergrund und Pupillenreaktion normal. Bei elektrischer Prüfung quantitative Störungen, träge Zuckung der kleinen Handmuskeln. Beim 29j. Bruder finden sich im wesentlichen die gleichen Symptome, nur in nicht so vorgeschrittener Ausbildung.

Maas analysiert seinen Fall folgendermaßen: Ein diffuser Prozeß erscheine ausgeschlossen, da es sich nur um Störungen der Motilität handelt. Die Spasmen verwertet er zur differentialdiagnostischen Abgrenzung gegenüber der Dystrophia musc. progressiva, der spinalen Muskelatrophie, der neuralen Muskelatrophie. Friedreichs hereditäre Ataxie kommt nicht in Betracht, ebensowenig Ataxie cerebelleuse. Die gegebene Kombination von Spasmen und Atrophien ist nur der a. L. Skl. eigen. Mit allem Nachdruck weist Maas sodann auf das Exzeptionelle hin, das im Lebensalter der Betroffenen liegt. Mangels anatomischer Untersuchungen spricht Maas seine Diagnose: „a. L. Skl." mit größter Reserve aus. In der Diskussion vermißte Remak vor allem die degenerativen-atrophischen bulbären Symptome, besonders was die Sprachstörung betrifft. Oppenheim

wies auf die zwei großen Gruppen hin, in die sich die Fälle von a. L. Skl. spalten: spastische Fälle und amyotrophische Fälle.

Den Ausgang nahm der vorliegende Prozeß von den Extremitäten. Erst zeigten sich Spasmen, dann Atrophien. Trotz allem, was an Atypischem sich darstellte, hält Oppenheim die gestellte Diagnose für berechtigt.

Der Fall Testis.

Literatur: Riforma med. Napoli XXI, S. 371.

Aus dem Jahre 1905 stammt eine Veröffentlichung von Armando Testi aus dem Ospedale Donini in Budrio: „Scler. lat. amiotrofica familiare e pellagra". Es handelte sich um zwei Brüder von 13 bezw. 18 Jahren. Dieser Fall führt uns mitten hinein ins Gebiet der Aetiologie und Pathogenese, auf dem bezüglich der Charcotschen Krankheit noch vollständiges Dunkel herrscht. Die Frage, welche Rolle Vererbung, Infekte, Intoxikationen, ja auch psychische Momente spielen, ist eine offene; im speziellen wurden als ätiologische Momente schon in den Vordergrund gestellt: systematische senile Noxen und Arteriosklerose (Kahler und Pick, Joffroy u. a.). chemische Schädlichkeiten (Pilcz), vaskuläre Toxämie (Haenel im Arch. f. Psych. 1903), funktionelle Ueberanstrengung im Sinne Edingers (Czyhlarz in der Zeitschr. für klin. Med. 1901). Auch an Syphilis muß gedacht werden (vergl. Nonne, Archiv für Psych. 1897). Es bleibt also die Wahl, die Testischen Fälle als Fälle von Pel-

lagra unter dem Bilde der „a. L. Skl." zu betrachten, oder das pathogenetische Moment der ätiologisch voraussetzungslosen klinisch-semiotischen Betrachtung zunächst einmal zu subordinieren. Gehen wir nun auf den Fall des 13jährigen Jungen ein, so berichtet Testi von ihm folgendes. Die Krankheit begann mit allmählicher Schwäche in den Beinen, rigidem, unsicherem Gang. Es stellte sich Tremor in allen Gliedern ein. Der Knabe wurde bettlägerig und ließ Stuhl und Urin unter sich gehen. Status: Die unteren Extr. zeigen sich rigid, ankylotisch in allen Gelenken, die Füße in spastischer Equino-Vagusstellung. Diffuser Tremor. Gesteigerte Patellarreflexe. Muskelmasse vermindert. An den oberen Extr. findet sich der Vorderarm proniert und halbgebeugt, die Hände flektiert. Vorgeschrittene Atrophien an Vorderarm und Händen im Bereich des Thenar und Hypothenar und der M. interossei. Bewegungen von intensivstem Tremor begleitet. Sensibilität für Schmerzempfindung ein wenig accentuiert. Im Verlauf der Krankheit erscheinen die Symptome der labio-glosso-laryngealen Paralyse, die zum Exitus führten. Auf Grund der initialen spastischen Paralyse der unteren Extremitäten, der spastischen Amyotrophie an den oberen Extremitäten, der gesteigerten Patellarreflexe, dem Dazutreten des bulbären Syndroms stellte Testi seine Diagnose auf trophische, spastische Motilitätsstörung: a. L. Skl. Das Exzeptionelle hebt er hervor: Tremor bei Bewegungen, Teilnahme der Sphinkteren am Krankheitsprozeß. Für das familiäre Vorkommen wird Seeligmül-

ler zitiert; bezüglich der Aetiologie auf die Hereditität und die Intoxikation hingewiesen. Autoptische Befunde werden nicht mitgeteilt. Es bleibt die von Testi nicht erwogene Differentialdiagnose gegenüber dem vielgestaltigen Bilde der „multiplen Sklerose" eine naheliegende und offene Frage, auf die der erhobene Befund des „Tremors bei Bewegungen" noch besonders hinleitet.

Die Fälle von Holmes.

Literatur: Review of Neurology and Psychiatry III, S. 256. Edinburgh 1905.

Aus dem National Hospital for the paralysed and epileptic London veröffentlichte Gordon Holmes zwei Fälle von „family spastic paralysis associated with amyotrophy". Unter fünf Geschwistern, von gesunden Eltern stammend, waren die zwei älteren, ein Mädchen von 15 und ein Knabe von 13 Jahren von dem Leiden befallen. Die Krankheit begann mit Schwierigkeiten beim Gehen, die sich im Lauf der Jahre steigerten, vom 5. Jahre an datieren die Beobachtungen über progressiven Schwund der kleinen Handmuskeln. Während 1jähriger klinischer Beobachtung zeigte sich eine Verschlimmerung des Prozesses. Aus dem genauer mitgeteilten Status erscheint bemerkenswert die Beobachtung von leichtem Nystagmus, nasaler, tonloser, monotoner Sprache. Im Bereich der unteren Extremitäten zeigte sich starke Rigidität und Atrophie der tibialen Muskelgruppe. Der Gang wird als kraftlos und rigide, weniger ataktisch geschildert. Elektrisches Ver-

halten normal. Sensibilität intakt. Reflexe gesteigert. Patellarklonus. Kein Abdominalreflex. Auf plantare Reizung antworten die Extensoren. Keine Sphinkterenstörung. Intelligenz normal. Beim 13jährigen Bruder findet sich im wesentlichen derselbe Befund.

Es handelt sich offenbar um eine familiäre spastische Paralyse, verknüpft mit Atrophien, ähnlich wie wir sie in den Fällen von Gee, Maas und Seeligmüller fanden. Die Annahme einer cerebralen Diplegie vermag dieses Krankheitsbild nicht restlos zu erklären, und es reihen sich somit diese zwei Fälle in die Gruppe der „a. L. Skl." ein. Holmes analysiert die pathologische Basis des Leidens so: Die Affektion der Seitenstränge, welche vorliegen muß, scheint kortikalen Ursprungs zu sein; da die Muskelatrophie unzweifelig spinalen Ursprungs ist, muß ein kongenitaler Vitalitätsdefekt im Bereich der motorischen Neurone angenommen werden. Mit der multiplen Sklerose erfolgte keine Auseinandersetzung.

Die Fälle von Hoffmann.

Literatur: Deutsche Z. f. Nervenheilkunde, Bd. 3, 6, 10, 18. 1893—1900.

Neben den Fällen von Seeligmüller, Gee, Maas, Holmes zitiert Oppenheim auch die von Hoffmann veröffentlichten Krankheitsfälle als Belege infantiler amyotrophischer Lateralsklerose. Es handelt sich um ihr nahestehende, familiäre Typen von hereditärer, chronischer, progressiver Muskelatrophie, klinisch gekennzeichnet

durch schlaffe Lähmungen, anatomisch charakterisiert durch Degeneration des peripheren Neurons. In zwei Fällen erwiesen sich auch die Pyramidenbahnen als ergriffen. Bei einem Falle wird zwar eine extreme Atrophie der kleinen Handmuskeln hervorgehoben, aber es fehlten, sowohl im Bereich der oberen wie der unteren Extremität, Rigidität und Spasmen. Hoffmann stellte zusammenfassend Gruppen auf, in die er die Beobachtungen einreihte. Er nennt die spinale, frühinfantile, deszendierende Form (cf. Werdnig, Arch. f. Psych. 1891 u. 1894: „neurotische Grundlage"), dann die infantile bulbärparalytische Form (Gesichtstypus), den Typus Duchenne-Aran und Uebergangsformen.

Die Fälle von Berger, Gerhardt, Luce.

Literatur: Berger, Berl. klin. Wochenschrift 1876, 17. — Heinrich Lent, I.-D. Berlin 1889. A. L. Skl. S. 16 (Gerhardt). — Luce, D. Z. für Nervenheilkunde 1897, XII, 1. — cf. auch J. Naef, I.-D., Zürich 1885, spast. Spinalparalyse im Kindesalter.

In der Schlesischen Gesellschaft für vaterländische Kultur zeigte Berger 1876 einen auch von Peritz (l. c. S. 179) zitierten Fall eines 12j. Knaben mit den Symptomen der progressiven Bulbärparalyse. „Seit einiger Zeit zeigten sich auch Symptome einer sekundären Seitenstrangdegeneration." Näheres über diesen Fall ließ sich nicht eruieren.

H. Lent berichtet in seiner I.-D. 1889: „Ich hatte in diesem Semester Gelegenheit, in der Klinik des Herrn Geheimrat Prof. Henoch einen

Fall von amyotrophischer Lateralsklerose bei einem 4jährigen Kinde zu sehen. Die unteren Extremitäten waren hauptsächlich ergriffen, es bestanden hochgradige Spasmen und Kontrakturen (Equino-Varusstellung des Fußes). Der Patellarreflex war bedeutend erhöht.“ Auch dieser Fall, bei dem die Differentialdiagnose der cerebralen Lähmung sich aufdrängt, ist in der Literatur nicht niedergelegt.

Endlich hat Hans Luce als primäre kombinierte Systemerkrankung im Kindesalter den Fall eines $5^1/_2$jährigen Mädchens beschrieben und pathologisch-anatomisch untersucht. Er kommt zu dem Resultat, „daß durch unseren Fall für das Kindesalter der Nachweis geliefert ist: für das Vorkommen von Tabes dorsalis, von a. L. Skl., für das kombinierte Auftreten dieser beiden Systemerkrankungen.“ Aber es erhebt sich das methodologische Bedenken, ob es zulässig ist, bei Krankheitsbildern, die einen systematischen, elektiven Typus darstellen, aus dem kombinierten Vorkommen auf die Selbständigkeit des distinkten Vorkommens der einzelnen Komponenten zu schließen. Bei Besprechung der Seeligmüllerschen Fälle weist Luce auf ihre Deutung als spastische Diplegien im Freudschen Sinne hin und bespricht die Möglichkeiten der cerebralen Lähmung durch intrauterine Agenesie, Traumen intra partum, extrauterine Encephalitiden (Strümpell).

Obwohl Luces Fall der einzige in der Literatur seither veröffentlichte ist, bei dem sich ein Obduktionsbefund erheben ließ, müssen wir

doch davon Abstand nehmen, seinen Fall zu verwerten, um die Frage nach dem infantilen Vorkommen der a. L. Skl. nicht durch Hereinziehen der kombinierten Systemerkrankungen zu verwickeln.

Die Fälle M. Pfaundlers.

FALL 1.

Franz R., 12 Jahre; am 14. I. 1905 aufgenommen in die K. k. Universitäts-Kinderklinik in Graz (Vorstand Prof. M. Pfaundler).

Anamnese:

Drittes legitimes Kind von Grundbesitzerseheleuten, Geburt leicht und rechtzeitig; 9—10 Monate mit Muttermilch ernährt; im allgemeinen mehr schwächlich entwickelt; erstes „Laufen" im Alter von 24 Monaten. Durchgemachte Krankheiten: Keuchhusten mit 5—6 Jahren, ebenso Schafblattern; Fraisen im 1. Jahre zweimal; Vaccination im 2. Jahre; bisher bei der Mutter am Lande gepflegt; Wohnung zu ebener Erde, zwei Räume (neun kleine Fenster) für fünf Bewohner; warm, trocken, wenig licht.

Heredität: Vater leidet hie und da an Kopfweh; Mutter etwas schwach. Geschwister:

1. Geburt: weibl., 15 J., hat ein Bein, welches im Wachstum zurückbleibt und nicht gut gebraucht werden kann; dieses Leiden ist ohne Krankheit mit 8—9 J. acquiriert.
2. Geburt: weibl., 14 J., gesund.
3. Geburt: Patient, 12 J.
4. männl. † im 1. Lebensjahre an Lebensschwäche.
5. weibl. † im 1. Lebensjahre an Lebensschwäche.
6. männl. † am 12. Tage an Schwäche.

Ein Kind eines Onkels (männl.) habe eine ähnliche Erkrankung im 4.—5. J. acquiriert. Wohnort des-

selben ist der gleiche. Keine Alkoholiker. Kein Kretinismus. Keine sonstige nervöse Belastung in der Familie.

Vorliegende Erkrankung begann allmählich vor etwa 2 J. mit „Eindrehen der Füße und Hände", das dann immer stärker wurde. Eine vermeinte Ursache kann nicht genannt werden. Patient fühlt sich nie krank, ist recht lustig und fröhlich. Als kleines Kind soll Patient angeblich wegen seiner Schwäche oft hingefallen sein. Bis zum 10. J. war er „gerade", nur immer schwächlich. Keine Anfälle von Krämpfen oder Bewußtlosigkeit. Appetit mäßig. Kein Fieber.

Status praesens am 15. I. 05:

1. Nicht unintelligenter, in seinem Gehaben ländlichen Verhältnissen angepaßter Knabe. Gang hinkend.

2. Außerordentlich mager; dabei im Skelett nicht besonders schwach gebaut.

3. Haut dunkel pigmentiert, trocken, ganz ohne Fettpolster. An der linken Schulter eine fleckige, ca. 5 cm lange, unregelmäßig geformte, an der breitesten Stelle 3 cm breite Hautrötung mit einem Stich in das Violette.

4. Alle Gelenke sind beweglich; der Schädel ist gut geformt. Die Wirbelsäule wird in ihrem Lendenabschnitte in leichter Kyphosenstellung gehalten, die sich jedoch ausgleichen läßt.

Körperlänge 131 cm, Kopfumfang 51 cm, Brustumfang 60 cm. Gewicht 23500 g. Akromialdistanz 28 cm, Puls 80.

Die Muskulatur an den Extremitäten befindet sich in einem spastischen Zustande. Der rechte Arm wird im Ellbogengelenk leicht gebeugt gehalten; die rechte Hand befindet sich in Dorsalflexion, ist ulnar gebeugt, die Finger in Streckstellung, der Daumen gestreckt und adduziert. Am linken Arm sind die gleichen Erscheinungen, weniger stark ausgeprägt. Der linke Fuß befindet sich in Spitzfußstellung, proniert, die Fußwölbung stark ausgeprägt. Rechts die gleichen Erscheinungen in geringerem Grade. Alle anderen Gelenke

sind frei, doch erfolgen die Bewegungen langsam, wie unter Ueberwindung eines Widerstandes. Will Patient mit der stärker betroffenen linken Hand etwas angreifen, so tut er dies, indem er die freiere rechte Hand zur Oeffnung derselben benützt. Der Gang erfolgt schleifend, mit gespreizten Beinen, starker Einwärtsdrehung des linken Fußes und Ueberheben des rechten Fußes über den adduzierten linken.

5. Die Sprache ist langsam, etwas näselnd, wenig gewandt. Die Augenbewegungen sind koordiniert; das Gehör gut. Schriftprobe ergibt ungleiche, unsichere Schrift. Hinsichtlich Bildung ist Patient auch bei Berücksichtigung seiner häuslichen Verhältnisse zurück. Er löst die Aufgaben eines Schülers der 3. Klasse nur unsicher; doch gewinnt man den Eindruck, daß das Ergebnis einer entsprechenden Bemühung um den Knaben anders hätte sein können. Die Hautsensibilität ist erhalten, der Temperatursinn ausgeprägt.

Pup.-R. auf Lichteinfall normal; P. S.-R. normal; Fußklonus, Kremasterreflex, Babinski negativ.

Soweit die vorläufige Untersuchung Einblick gestattet, ist die elektrische Erregbarkeit nicht stärker gestört. K. S. Z. > A. S. Z.; die galvanische Erregungsschwelle des N. med. ist etwa $1^1/_2$ M.A. (K. S. Z.).

7. Am Halse und in inguine kleine, indolente Drüsenschwellungen. Trachea relativ frei zu tasten.

8. Herztöne rein, rhythmisch; linke Grenze der absol. Herzdämpfung innerhalb der Mammillarlinie.

9. Lungenbefund normal.

10., 11. Genitalien normal, ebenso Unterleibsorgane.

12. Gebiß:

c′	c	b	a′	a	|	a	a′	b	c c′
c′	c	b	a′	a	|	a	a′	b	— c′

Backenzähne teilweise kariös. Hypertrophie der Tonsillen. Niederer Gaumen.

13. Im Harn kein abnormer Befund.

Weitere Beobachtung. Verlauf:

16. I. 05.	AÖZ.	ASZ.	KSZ.	KÖZ.
Nerv. med. rechts:	2,0	4,0	1,5	2,0
Nerv. peron. rechts:	2,5	4,0	0,6	0,9
„ „ links:	1,1	1,1	0,1	0,2

Patient ist still und ruhig. In der Nacht hält er die Finger vorwiegend in Streckstellung.

20. I. 05. In den vorhergehenden Tagen leichte Temperatursteigerung ohne objektiven Befund. Nirgends Schmerzen, keine Halsrötung, keine Beläge, kein Exanthem. Ueber den Bronchien seltene, nicht sonore Rasselgeräusche.

21. I. 05. Nachlaß des Fiebers. Gutes Befinden.

27. I. 05. Auffallend ist ein ausgesprochenes, fibrilläres Zucken der Zunge.

7. II. 05. Bei willkürlichen Bewegungen ist ein Stärkerwerden der Spasmen unverkennbar, das sich auch zeigt, wenn man sich mit dem Kranken beschäftigt. Patient ist dabei sehr aufgeweckt und munter.

11. II. 05. Fortwährend Fieberzacken ohne gröberen objektiven Befund. Die Ohren sind frei, der Rachen ohne Beläge; kein Enanthem oder Exanthem.

15. II. 05. Fieberabfall.

17. II. 05. Patient ist außer Bett, ohne weitere Krankheitserscheinungen. Nervenzustand seit längerer Zeit gleich, weist keine Besserung auf.

18.—25. II. 05. Dauerndes, in den Spitzen täglich steigendes Fieber. Wirbelsäule und Abdomen auf Druck nicht empfindlich. Es macht fast den Eindruck, als ob die Spasmen in den letzten Tagen stärker geworden wären. Lumbalpunktion versucht: keine Flüssigkeit gewonnen. Blutzählung ergibt 5 100 000 rote Blutkörperchen im Kubikmillimeter.

26. II. 05. Fieberabfall.

27. II. 05. Patient macht den Eindruck einer Verschlechterung. Das Sprechen geht entschieden schlechter von statten, auch die Spasmen sind anscheinend stärker.

2. III. 05. Dauerndes Fieber. Die Sprache, das

Schlucken und die Allgemeinbeweglichkeit ist deutlich verschlechtert. Dabei fällt nun eine Atrophie der beiden Daumen- und Kleinfingerballen auf.

3. III. 05. Im Harn Albumen in geringer Menge (weniger als 0,05%). Im Sediment granulierte Zylinder; vereinzelte Blutkörperchen. Heller ┼. Appetit mäßig. Stühle normal oder obstipiert.

8. III. 05. Die gestern vorgenommene Prüfung der elektrischen Erregbarkeit ergab folgenden Befund:

	KSZ.	ASZ.	KÖZ.
	bei 1 MA.	4 MA.	mehr als 5 MA.
Nerv. med. links:			
Nerv. peron. links:	1,8	5,5	4,5

15. III. 05. Hohes Fieber. Patient kommt zusehends herunter. Ißt wenig und sehr langsam. Obstipation. Nervenbefund: s. die Zusammenfassung.

25. III. 05. Besseres Aussehen. Die Spasmen etwas geringer.

27. III. 05. Heute wurde eine leichte Facialisparese bemerkt, die sich durch ein Zurückbleiben der mimischen Muskulatur der rechten Gesichtsseite kundgab. Keine Albuminurie mehr.

28. III. 05. Facialis rechts in der Ruhe gelähmt, die Wangenfalte herabgesunken. Bei stärkerer Innervation tritt die Lähmung nicht mehr zutage.

31. III. 05. Subjektiv ist Patient sehr wohl. Abendliche Temperatursteigerungen. Beim Lachen insbesondere deutliche Asymmetrie des Gesichtes zu Ungunsten der rechten Seite, die zurückbleibt. Im Harn stets Spuren von Eiweiß, sonst keine abnormen gelösten Bestandteile, keine Nierenelemente, wenig Blutkörperchen, keine Tuberkelbazillen.

6. IV. 05. Fiebernachlaß.

9. IV. 05. Kein Albumen.

11. IV. 05. Heute morgens plötzlich hohes Fieber. Patient schlecht aussehend. Schmerzen links im Bauche. Kein objektiver Befund. Stühle weich.

12. IV. 05. Lungen und Herz frei. Sechs flüssige Stühle; in denselben Schleim, Eiter und Schleimhautflocken. Kein Blut. Die Spasmen in den Armen sind stärker als je.

15. IV. 05. Bedeutend besseres Befinden. Kein Fieber. Patient lebhafter, teilnehmender. Die Spasmen geringer. Facialisparese gleich deutlich.

17. IV. 05. Patient steht auf, ist fieberfrei, befindet sich gut, ist nur blässer und mägerer als vor der letzten Attacke.

22. IV. 05. Die Sprache ist auffallend schlechter geworden. Langsames Skandieren. Starkes Näseln.

30. IV. 05. Der Nervenbefund hat sich in keiner Weise geändert.

1. V. 05. Die Sprache ist sehr verschlechtert, nur der Name wird etwas deutlicher ausgesprochen, alles andere wird stotternd, sehr schwer verständlich herausgebracht.

2.—13. V. 05. Gleiches günstiges Befinden. Keinerlei neue Erscheinungen. Kein Fieber. Im Harn kein anormaler Befund. Patient ist den ganzen Tag über auf. Rachen frei. Nervenbefund ungeändert. Stuhl in Ordnung.

15. V. 05. Patient ist dauernd auf; sehr stark abgemagert. Die Spasmen an den Händen sind meist sehr stark ausgeprägt. Der Harn dauernd klar, ohne pathologische Bestandteile.

24. V. 05. Gestern Fieber. Objektiv findet sich nur ein stärkeres fibrilläres Zucken der Zunge und wesentliche Verstärkung der Spasmen und Sprachstörungen. Rein somatisch kein Befund: kein Exanthem, der Rachen frei; keine Druckempfindlichkeit; über der Lunge rechts hinten etwas bronchiales Rasseln. Kein Husten.

25. V. 05. Beim Sprechen fällt auf, daß sich Patient mit der Hand öfter an das Kinn greift, anscheinend um sich das Sprechen zu erleichtern.

26. V. 05. Entlassung.

Zusammenfassende, systematische Untersuchung des Nervensystems.

A. Sensibilität:

Dieselbe ist vollständig erhalten. Der Patient fühlt jede Berührung, weiß sie zu unterschei-

den und zu lokalisieren. Er unterscheidet Temperaturen, ist über die Lage seiner Extremitäten orientiert und vermag denselben anbefohlene Lagen zu geben. Nirgends besteht eine Druckempfindlichkeit an den Nervenpunkten oder überhaupt sonstwo. Die Empfindungsleitung ist nicht verlangsamt, Nachempfindungen bestehen keine; Polyästhesie besteht bei größerem Spitzenabstande nicht. Das Rombergsche Phänomen tritt nicht auf. Patient klagt nie über Schmerzen; er ist übrigens im allgemeinen torpid und leugnet auch bei sonst ziemlich schmerzhaften Untersuchungen (galvanische Erregbarkeit) Schmerzen zu haben.

B. Motilität:

Der Ernährungszustand der Muskeln ist im allgemeinen ein sehr ungünstiger; die Muskeln sind dünn, dabei aber deutlich voneinander abgegrenzt und sehr plastisch hervortretend. Sehr auffallend ist die Atrophie beider Kleinfinger- und Daumenballen, weniger deutlich eine rechts-halbseitige Atrophie der Zunge. Der Muskeltonus zeigt ein sehr wechselndes Verhalten, das sich schon in der Stellung des Körpers gut ausdrückt.

Die oberen Extremitäten werden in der Regel an den Rumpf adduziert gehalten, im Ellenbogengelenke gebeugt, die Hand dorsal flektiert, die Finger gestreckt, einander mit den Spitzen genähert, die Daumen leicht gebeugt und eingeschlagen. Gleichzeitig sind die Hände ulnar gebeugt. Dabei fühlen sich die Muskeln der Extremität nicht viel stärker gespannt an, mit einziger Ausnahme des Pectoralis major, der spastisch vorspringt. Bewegt man die Arme passiv, so tritt ein mächtiger Widerstand auf, den der Patient noch willkürlich zu verringern imstande ist. Aktive Bewegungen sind möglich, doch nur langsam, unter Ueberwindung großer Widerstände, die unter spastischen Veränderungen an den Muskeln zutage treten. Sein Ziel erreicht Patient nicht auf dem kürzesten und geraden Wege, sondern erst nach mehrfachem Abirren, doch dann ziemlich richtig. Nie sieht man rasche, gewandte

Bewegungen, immer tritt die Mühe, Widerstände zu überwinden, zutage. Manchmal sieht man an den Fingern leichte zitternde Bewegungen, auch im Schlafe, von geringer Exkursion und Stärke. Rumpf und Beine liegen gewöhnlich schlaff da. Der Rumpf mäßig gebeugt, die Beine meist ausgestreckt, die Füße plantar flektiert, in Spitzfuß- und Varusstellung, der äußere Fußrand gesenkt, die Fußwölbung sehr ausgesprochen. Läßt man den Patienten sich aufrichten, so geschieht dies langsam, mit Hilfe der Arme. Dabei wird die Rumpfmuskulatur gespannt, stark hervortretend und zwar im ganzen, nicht nur an den zur betreffenden Bewegung nötigen Muskelgebieten. Patient nimmt dann nie eine gerade Haltung ein, der Rücken ist stets skoliotisch und kyphotisch verkrümmt, in wechselnder Stärke. Der Gang erfolgt schleifend, mit einwärts gedrehten Füßen, spastischer Haltung des Rumpfes und Mitarbeit desselben, wodurch die geringe freie Beweglichkeit der spastisch fixierten Hüftgelenke und Beine einigermaßen paralysiert wird.

Der Kopf kann nach allen Seiten bewegt werden, doch gleichfalls nur langsam. Die Zunge zeigt sehr starkes, fibrilläres Zucken, die Muskulatur des Gesichtes ist funktionsfähig, nur läßt sich eine leichte Parese des Nerv. fac. konstatieren, die sich durch ein Zurückbleiben der mimischen Muskulatur der rechten Gesichtsseite kundgibt. Patient kann kauen, lachen, den Mund spitzen usw. Die Augenmuskelbewegungen sind koordiniert, der Willkür unterworfen.

Schwer gestört ist das Sprechen und teilweise das Schlucken. Die Sprache ist näselnd, langsam, mühselig, skandierend, mit Pausen zwischen den Silben und Buchstaben, undeutlich, schwer verständlich. Besonders ist dies der Fall, wenn der Knabe auswendig Gelerntes rasch vorsagt. Besser ist die Sprache, wenn er einzelne, langsam vorgesprochene Worte langsam nachspricht.

C. Reflexe:

Die Pupillen reagieren träge, oft kaum merkbar. Facialisphänomen ist manchmal auslösbar, doch nicht

immer. Masseterreflex deutlich. Der Gaumenreflex bleibt auf der rechten Seite zurück. Die tiefen Reflexe zeigen im allgemeinen leichte Steigerung. Stark gesteigert ist der P. S. R. Babinski fehlt. Fußreflex bleibt aus. Kremaster normal. Auf Umschnürung tritt keine stärkere Tetaniestellung ein.

Der Patient ist vollkommen kontinent, doch scheint ihm das Stuhlabsetzen in den letzten Tagen Schwierigkeiten zu machen. Er braucht dazu sehr lange, wetzt herum.

Das Essen geht nur sehr langsam von statten. Ein Verschlucken tritt nicht ein.

Die Intelligenz ist vollständig intakt. Patient beobachtet alle Vorgänge aufmerksam und behält sie im Gedächtnis. Das Auge ist funktionstüchtig. Leichte Schwerhörigkeit. Objektiv kein Ohrbefund pathologischer Art.

Klinische Hauptdiagnose: Lateralsklerose.

Nebendiagnosen: Albuminurie (Hämaturie).

Epikrise:

Chronische Systemerkrankung des Rückenmarks und der Medulla oblongata; rein motorisch-trophisch, aufsteigend. Spasmen, Kontrakturen, Sehnenverkürzungen, Atrophie der distalen Muskeln (kleine Muskeln der Hand). Bulbäre Erscheinungen: Sprachstörungen, Zungenatrophie; zentrale Facialisparese rechts. Geistig normal. Einmal längere Zeit Temperatursteigerung nach Art des hektischen Fiebers. Blut im Harn. Bei uns langsame Verschlimmerung des ganzen Zustandes. Tuberkulose?

Was die differentialdiagnostische Erörterung anbelangt, so legen die Spasmen im vorliegenden Falle eine Auseinandersetzung mit der disseminierten Sklerose nahe; außerdem ist die Möglichkeit einer Myelitis cervicalis (tuberkulös-spondylitischen Ursprungs) zu erwägen. Was letztere be-

trifft, so fehlten vor allem Symptome des in Frage stehenden Grundleidens, sodann war weder Sphinkterlähmung, Nackensteifigkeit, Zwerchfelllähmung noch Beteiligung der Rumpfmuskulatur zu beobachten. Was die multiple Sklerose anbetrifft, so wird zwar von „leicht zitternden Bewegungen an den Fingern, auch im Schlafe" berichtet, von der Sprache wird hervorgehoben: „sie ist näselnd, langsam, mühselig, skandierend"; dem ganzen Krankheitsbilde ist neben dem systematischen Charakter in einigen Zügen auch der Stempel des „Disseminierten" aufgeprägt: Träge Pupillenreaktion, Facialisparese: lauter Momente, die es nahelegen, die Möglichkeit einer multiplen Sklerose (über deren infantile Formen u. a. Oppenheim und Schupfer; desgl. Zappert im Handbuch der Kinderheilkunde) in Erwägung zu ziehen. Der weitere Verlauf fiel außerhalb des Rahmens der klinischen Beobachtung; über ein terminales Stadium, über progressives Fortschreiten, über den pathologisch-anatomischen Befund fehlen die Aufschlüsse. Bei dem rein motorisch-trophischen Charakter der Störungen bleibt die Diagnose: amyotrophische Lateralsklerose diejenige Deutung des Falles, die es gestattet, alle Symptome des Krankheitsbildes am befriedigendsten zusammenzufassen: die bulbären Erscheinungen ebenso wie die spinalen Spasmen und Atrophien.

FALL II.

Am 18. XI. 03 trat in die Behandlung der K. Universitäts-Kinderklinik in München (Direktor Geheimrat Prof. v. Ranke) ein: F. B., $6^1/_3$ Jahre alt, mit folgender

Anamnese:

„Bis zum 3. Jahre war das Kind gesund; es lernte mit 1 Jahr laufen und lief recht gut. Mit $3^1/_2$ Jahren bekam es Lungenentzündung, die in 14 Tagen heilte; dann eine Halsentzündung, die in wenig Tagen heilte. Mit 5 Jahren soll sie einen „leichten Anflug" von Scharlach gehabt haben. Seit ihrem 4. Jahre soll die kleine Patientin nervös sein und ängstlich zusammenzucken, wenn sie gescholten wird. Oefter soll sie ohne genügenden Grund unaufhörlich lachen. Spontane Zuckungen, Krämpfe oder Lähmungen wurden nie beobachtet.

Vor $1^1/_2$ J. merkte die Mutter zum ersten Male, daß der linke Fuß nachgeschleppt wurde; das Mädchen stieg auch nur mit dem rechten Fuße die Treppe herunter und setzte dann den linken nach. Allmählich verschlimmerte sich der Zustand, und seit $^1/_2$ J. geht sie auch mit dem rechten Bein schlecht. Sie setzt die Fußspitzen zuerst auf, geht sehr unsicher, bewegt die Beine oft ruckweise. Bei einem Hindernis im Wege fällt sie oft hin. Sie kann aber noch allein gehen. In der Schule bleibt sie zurück; sie ist etwas kindisch; spricht aber ganz gut. Im Bett liegt sie mit angezogenen Beinen, wenn die Mutter die Kniee geradem achen will, schreit die Patientin. Sie ist das 3. Kind, normal geboren, von den 3 Geschwistern ist der älteste Knabe an Bauchfellwassersucht, die älteste Schwester an Phthisis pulmonis gestorben, der jüngste Knabe erweckt den Verdacht auf Lungenleiden. Gewicht: 18,5 kg."

Status am 19. XI. 03:

„Schmächtiges Kind; Muskulatur mittelgut entwickelt. Bei allen Bewegungen der Extremitäten, auch denen der Hände, fällt ein Zittern in großen Exkursionen, oft fast wie Schütteln, auf. Durch Intention wird dies Zittern gesteigert. Patientin vermag jedoch auch die Hände ganz ruhig zu halten. In den Beinen sind ausgeprägt spastische Zustände vorhanden. In der Rückenlage löst jede Berührung, um das Bein zu beugen oder zu strecken, einen Krampf aus. Die Bewegung in den Gelenken ist jedoch gut möglich, bei

Geduld gelingt die Beugung und Streckung. Spitzfußstellung ist nur in sehr geringem Maße angedeutet; es fällt aber zugleich eine geringe Extension der vier lateralen Zehen und eine ziemlich starke Extension der großen Zehe auf. Beim Gehen zeigt sich der spastische Zustand nur in ganz geringem Grade; beim Laufen wird das spastische Aufsetzen der Beine deutlicher. Patellarreflexe stark erhöht. Fußklonus in ganz geringem Maße angedeutet, ebenso der Babinskische Reflex. In den Armen sind keine spastischen Störungen nachweisbar. Das Kind ist geistig etwas zurückgeblieben, vermag Buchstaben zu lesen, aber keine Worte; erklärt, sie sei 3 Jahre alt. Die inneren Organe ohne Besonderheiten. Sensibilität an den Beinen normal (Prüfung sehr erschwert). Temperaturen normal. Elektrische Untersuchung:

	rechts	links	
N. peroneus:			
KSZ.	4	4	
ASZ.	10	10	
AOZ.	8	8	(sehr schwache Zuckg.).
N. radialis:	rechts und links		
KSZ.	5		
ASZ.	9		
AOZ.	10		

Die Diagnose wurde auf „spastische Spinalparalyse" gestellt.

Nach 54 Tagen erfolgte der Austritt aus der klinischen Behandlung.

Am 25. Oktober 1907 erfolgte die II. Aufnahme in die k. Kinderklinik (Direktion Prof. M. Pfaundler). Zur erstmaligen Anamnese ist noch nachzutragen: Die Geburt war schwer von statten gegangen und hatte 2 Tage gedauert. 3 Monate lang war Patientin ausschließlich mit Muttermilch ernährt worden. Sie entwickelte sich im allgemeinen kräftig, bekam die ersten Zähne im Alter von 8 Monaten, erstes „Laufen" im Alter von 12 Monaten. Vaccination im 1. Lebensjahre; Masern, Scharlach im 3., Schafblattern im 5., Eintritt einer Lähmung im 6. Jahre. Abgesehen von der vor 4 Jahren stattgefundenen, etwa zweimonatlichen An-

staltsbehandlung war das Kind bisher bei der Mutter am Lande in besorgter und verständiger Pflege gewesen. Die Wohnung der Eltern wird als warm, licht, trocken geschildert. Der Vater ist Sattler. Das Kind schläft im Bette bei der Mutter. Der Vater hat seit einem Sturze ein Kopfleiden, dazu Schwindelanfälle und ist sehr nervös, die Mutter ist ebenfalls nervös und sonst gesund. Die übrigen Blutsverwandten sind gesund. Bezüglich der 3 Geschwister s. o.

Bis $1^1/_4$ Jahr nach der Anstaltsbehandlung konnte das Kind noch reden (1903/04). Seit Mai 1904 kann das Mädchen nicht mehr gehen. Oktober 1904 Operation durch Prof. Lange (Sehnenschnitt an beiden Füßen). Seit 2 Jahren bestehen Schluckbeschwerden (1905). Stuhlbeschwerden seit 3 Jahren (1904). Läßt Kot und Urin unter sich. Nach Angabe der Mutter hat sich das ganze Befinden seit der Operation rapid verschlechtert. Seit dieser Zeit begannen die Muskeln zu schwinden, so daß seit Weihnachten 1906 die jetzige Abmagerung besteht. Um diese Zeit, sowie im Sommer 1907 war der Zustand des Kindes so, daß die Mutter seinen Tod erwartete. Da das Kind beständig laut schrie, bekam es seit 1 Jahr häufig Morphium, zuletzt in der dreifachen Dosis für Erwachsene. Außerdem erhielt es Bäder, die scheinbar beruhigend wirkten.

Da die Pflege des Kindes der Mutter zu schwierig wurde, verbrachte sie es wieder in die Anstalt.

Status praesens am 26. X. 07:

Körpergewicht 14800 g gegen ca. 26000 g der Norm, Kopfumfang 48 cm (Norm ca. 52 cm).

1./2. Das bis zum Skelett abgemagerte Kind liegt vollständig steif mit geöffnetem Munde meist auf der linken Seite. Zeitweise erfolgt plötzlich ein spontanes, blitzartiges Zusammenzucken des ganzen Körpers. Die Bewegungen, die das Kind noch ausführt, beschränken sich auf das Gebiet des Kopfes und Halses. In beinahe beständiger Bewegung befinden sich Augen, Zunge und Lippen. Ferner erfolgt öfters geringe Rotation des Kopfes. Der ganze Körper ist starr ausgestreckt, be-

sonders die Wirbelsäule, so daß der Kopf nach rückwärts deutlich gebogen ist. Die Beine sind ad extremum gestreckt und übereinander gekreuzt. Die Arme befinden sich in leichter Beugestellung (fixiert), während die Finger fest zusammengekrampft sind. In die zu Fäusten geballten Hände sind die Daumen eingeschlagen. Fettpolster aufs äußerste reduziert. Muskulatur überall atrophisch. Das Kind vermag nicht zu sprechen.

3. Die Haut ist sehr trocken und von gelbbräunlicher Farbe. An manchen Stellen findet sich geringe Abschuppung. Fast am ganzen Körper treten die Hautvenen durch die dünne Haut stark hervor, welche in Falten leicht abhebbar ist. Keine Oedeme oder Exantheme. In der Kreuzbeingegend verheilte Decubitusnarben und noch eine kleine epidermislose Stelle.

4. An den einzelnen Knochen selbst sind Zeichen einer Erkrankung nicht zu erkennen. Hingegen bestehen infolge der Kontrakturen starke Deformitäten der Gliedmaßen. Keine Nackensteifigkeit. Im rechten Schultergelenk sind Exkursionen passiv nach jeder Richtung möglich; ausgedehntere Bewegungen stoßen auf unüberwindlichen Widerstand. Linke Schulter: Der Oberarm wird in stark adduzierter Stellung gegen den Thorax fixiert. Bei passiven Bewegungsversuchen federnder Widerstand. Beide Ellbogengelenke erlauben nur geringe Streckung und Beugung. Linkes Handgelenk in Beugestellung fixiert, rechtes Handgelenk frei beweglich. Die zu Fäusten geballten Hände sind nur mit Gewalt zu öffnen. Beide Hüft-, Knie- und Fußgelenke sind fast völlig fixiert und zwar die Oberschenkel in äußerster Adduktionsstellung übereinander gekreuzt. Die Kniee in Rekurvationsstellung. Die Plastik der Kniegelenke ist vollkommen verändert, die Kniescheibe stark nach oben verzogen. Beide Sprunggelenke zeigen, besonders links, Spitzfußstellung (fixiert), die bis zu einer Subluxation geführt hat. Die Zehen sind etwas beweglich. Ueberall, besonders bei passiven Bewegungen, starkes Vorspringen der in ihrem Umfang äußerst reduzierten Muskelbäuche. Aus lie-

gender Stellung kann Patientin fast in sitzende Stellung gebracht werden, wobei die Beine auf der Unterlage bleiben. Beim Beklopfen der kontrahierten Muskeln treten deutlich idiomuskuläre Wülste auf.

5. Augenbewegungen sind schwer zu prüfen, scheinbar sind gröbere Störungen nicht vorhanden. Kein Nystagmus; Pupillen gleichweit; Ohren o. B.

6. Patellarreflexe infolge der Kontrakturen nicht auslösbar. Bauchdeckenreflex: —. Fußsohlenreflex: +. Babinski: rechts +, links ? Auf Nadelstiche anscheinend keine Reaktion (?).

7. Vergrößerte Drüsen nicht nachweisbar. Thyreoidea etwas vergrößert (?).

8. Herzdämpfung nicht verbreitert. Töne rein. Puls voll und kräftig.

9. Keine Dämpfung. Reines Vesikuläratmen.

10. Abdomen leicht eingesunken, nicht gespannt, nicht druckempfindlich. Mm. recti etwas vorspringend; seitlich sind Darmschlingen durchzusehen.

11. Genitalien ohne Befund.

12. Sämtliche Zähne bis auf Reste zerstört. Zunge nicht belegt. Schleimhaut etwas blaß. Tremor der Zunge und scheinbar auch Atrophie.

13. Stuhl und Harn werden ins Bett entleert. Urin ohne Befund.

Das Kind liegt vollständig stumm da und vermag keinen sprachähnlichen Laut von sich zu geben. Nur wenn Krampfanfälle auftreten, die sich dann in stärkerer Beugung der Arme, festerem Ballen der Hände, Beugung im Hüftgelenk und schmerzhaftem Verziehen der Gesichtsmuskulatur äußern, schreit das Kind einige Sekunden lang auf. Diese Anfälle wiederholen sich öfters. Bei der Aufforderung, den Mund zu öffnen, die Zunge zu zeigen, werden diese Bewegungen versucht.

14. Augenbefund: Pupillen blaß, scharf konturiert, große Gefäße der Netzhaut normal.

Verlauf:

30. X. Lumbalpunktion: Die klare Flüssigkeit fließt unter gleichbleibendem Drucke ab. Auch nach

längerem Zentrifugieren kein Sediment. Zucker: +. Albumen: 0,1% (Brandberg). Puls 65, etwas unregelmäßig; Temp. 37,0. Schlingkrämpfe, Brechbewegungen. Auf Beklopfen der Wange Chvosteksches Phänomen um den Mund. Zeitweise Trachealrasseln.

31. X. Schluckvermögen schlechter.

1. XI. Beim Anfall Aufschreien in Form eines langgezogenen einzigen Schreies in gleicher Tonhöhe, von ca 6 Sekunden Dauer; dabei Röte im Gesicht, Hervortreten der Halsvenen, gesteigerter Widerstand in den Extremitäten gegenüber passiven Streckbewegungen. Körpergewicht 13500 g. Therapie: 0,025 Morph.

6. XI. Kein Decubitus. Puls 46—48; 37,0; Harn: Alb.: —, Acet.: —, Indik.: —.

Patientin beißt oft heftig auf den Schnabel der Trinktasse, daß die Zahnreste bluten.

7. XI. Sensibilitätsprüfung: Auf stärkere Nadelstiche erfolgt eine unregelmäßige, oft verspätete Reaktion durch Zusammenfahren und häufigeren Lidschlag. Auf Wärmereize erfolgt an den unteren Extremitäten schnelle Reaktion, im Gesicht und Bauch nicht immer und langsam.

Auf N_3-Geruch verzieht Patientin das Gesicht, auf Geruch von Acet. aromat. nicht.

Cornealreflex ist auslösbar. Lidschlag heute selten, sonst oft rhythmisch in kurzen Abständen. Unterlippe oft in zitternder Bewegung.

Rasch verschwindendes Oedem des Nasenrückens und des rechten Augenlides. Harn: reich an Phosphaten, frei von anormalen Bestandteilen. Puls 55. Temp. 37,5.

8. XI. Befinden bedeutend verschlechtert. Das Schluckvermögen fast völlig aufgehoben. Trachealrasseln. An der Hinterwand des Rachens viel Schleim, der nicht expektoriert wird. Liegt mit geöffnetem Munde da. Gemeinsame Blickrichtung der Augen aufgehoben. Krämpfe in der Atmungshilfsmuskulatur. Ueber den Lungen keine Dämpfung. Kein Bronchialatmen. Während der Krämpfe schwellen die ober-

flächlichen Halsvenen zu daumendicken Strängen an. Temp. 38,0. Puls 120. Körpergewicht 14000 g.

12. XI. Tachykardie. 39,4. Puls arythmisch. Atmung fliegend. Trachealrasseln. Milch und Wasser werden aufgenommen. Decubitus in der Kreuzbeingegend. Links vorne über der Mammilla bronchiales Exspirium. $11^{3}/_{4}$ Uhr Nachts Exitus letalis.

Klinische Hauptdiagnose: Amyotrophische Lateralsklerose.

Obduktionsdiagnose: Konfluierende Bronchopneumonie beider Lungen-Unterlappen mit diffuser eitriger Bronchitis. Beginnende fibrinöse Pleuritis links. Anämie und starke Atrophie sämtlicher Organe. Hochgradige Muskelatrophie mit außerordentlichen Kontrakturen der Extremitäten. Grauer Herd im linken Seitenstrang des Halsmarkes; scheinbare Atrophie der Vorderhörner im ganzen Verlauf des Rückenmarkes.

Gehirn und Rückenmark zur mikroskopischen Untersuchung ganz in Formalin (Müller) gelegt. (Dr. Gruber, Assistent am Pathol. Institut des Prof. O. v. Bollinger.)

Bei der Analyse des Falles lassen sich unschwer zwei Stadien unterscheiden. Im 6. Lebensjahre entwickelte sich eine spastische Paraplegie mit Tremor, Babinskischem Zeichen, Fußklonus: Symptome, welche auf ein Ergriffensein des ersten Neurons hinweisen und sich als „spastische Spinalparalyse" darstellen. Im 10. Lebensjahre ergreift der Prozeß das zweite Neuron der kortikomuskulären Bahn: es zeigen sich Atrophien. Waren anfangs die Spasmen nur in den unteren Extremitäten aufgetreten, so zeigten sich bei der zweiten Aufnahme auch im Bereiche der oberen Extremität Spasmen und Atrophien. Fast gleichzeitig hatten auch die bulbären Symptome eingesetzt. Es handelt sich also um eine beidseitige,

systematische, aufsteigende, progressive Erkrankung des kortiko-muskulären Apparates mit Spasmen und Atrophien, mit Ergriffensein des I. und II. Neurons: um eine „amyotrophische Lateralsklerose". Das Eigenartige des Falles liegt in dem infantilen Vorkommen und in der sechsjährigen Dauer. Die psychischen Symptome begleiteten nur das terminale Stadium, die secessus involuntarii standen mit der Morphin-Medikation im Zusammenhange. Aetiologisch ist der Fall dunkel, für Lues sprachen keine greifbaren Zeichen. Differentialdiagnostisch erlauben weder die Spasmen noch die Atrophien noch die bulbären Symptome bei dem in allen Zügen charakteristisch und voll ausgebildeten Krankheitsbilde eine andere Möglichkeit, etwa die multiple Sklerose, die Pseudobulbärparalyse cerebralen Ursprungs usw. in berechtigte Erwägung zu ziehen.

Wir kommen zu dem Resultate: Die aus der Literatur zusammengetragenen Fälle von Bonardi, Maas, Holmes, Gee, dazu die Fälle I und II von Pfaundler, sodann mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit die Fälle von Gordon, Brown, Seeligmüller berechtigen zu der Konstatierung: auch im Kindesalter wurde, wenn auch extrem selten, eine systematische Erkrankung der motorischen Bahn im Bereich des I. und zugleich des II. Neurons beobachtet.

Allerdings in der systematisierenden Art, in der Charcot das Bild der a. L. Skl. entwarf, und nach der schematisierenden Methode, nach der Seeligmüller die infantile a. L. Skl. zu zeichnen versuchte, läßt sich kein scharf umrissenes,

typisches, klinisch-semiotisches Bild der Krankheitsform für das jugendliche Alter aufstellen, weder was den Verlauf, noch was die Dauer, noch was die Stadien und die ganze Krankheitsentwicklung betrifft, ganz zu schweigen von den ätiologischen und auslösenden Faktoren, mögen sie nun außerhalb oder innerhalb des wachsenden Organismus liegen. Immerhin, der von P. Marie ausgesprochene Satz: „Les cas, où elle (die a. L. Skl.) serait survenue dans l'enfance sont extrèmement douteux pour ne pas dire erronés" kann wohl in seiner aprioristischen Fassung gegenüber den beigebrachten klinischen Beispielen kaum mehr ganz standhalten.

Wenden wir uns nun zum Resultat der pathologisch-histologischen Untersuchung des bislang einzig und erstmals obduzierten Falles II. Infolge äußerer Umstände, die der Beherrschung entzogen waren, erwies es sich als unmöglich, in ganz systematischer Weise das Rückenmark Segment für Segment und die kortiko-muskuläre Bahn in ihrem ganzen Verlaufe zu durchforschen. Es ließ sich, dank der Güte des Herrn Professor Dr. Hermann Dürck, dem auch an dieser Stelle hiefür der ergebenste Dank ausgesprochen sei, folgender zusammenfassender mikroskopischer Befund erheben.

Oberes Halsmark: Bei schwacher Vergrößerung zeigen die nach Weigert gefärbten Präparate im Bereiche der Pyramiden-Seitenstränge ausgedehnte, aber wenig scharf begrenzte Degenerationsfelder, und zwar ist der Degenerationsbezirk auf der einen Seite offenbar weiter vorge-

schritten als auf der anderen. Das Degenerationsfeld reicht hier medianwärts bis an die hintere Wurzel, erstreckt sich lateralwärts in den Bereich des Funiculus cerebellaris mit einigen unscharf begrenzten Fortsätzen hinein und reicht nach vorn etwas in den Seitenstrang. Auf der gleichen Seite ist auch das Gowerssche Bündel zum größten Teil verändert und marklos.

Die Pyramiden-Vorderstrangbahn erscheint ebenfalls beträchtlich affiziert, bezw. die markhaltigen Fasern hier rarefiziert, doch ist dieses Degenerationsfeld des Pyramiden-Vorderstrangbündels auf der gegenüberliegenden Seite stärker und schärfer ausgesprochen.

Im übrigen ist auf der gegenüberliegenden Seite ebenfalls die Pyramiden-Seitenstrangbahn sklerosiert, jedoch der Verödungsprozeß nicht so vollkommen ausgesprochen und nach allen Seiten weniger weit reichend, besonders ist hier die Kleinhirn-Seitenstrangbahn anscheinend völlig intakt. Auch in dem Gowersschen Bündel sind mehr Fasern erhalten wie auf der anderen Seite.

An den Hintersträngen ist dagegen beiderseits keine Spur einer Degeneration erkennbar. Was nun die graue Substanz betrifft, so erscheint diese entsprechend der Seite der stärker degenerierten gekreuzten Pyramiden im Bereiche des Vorderhorns etwas abgeflacht, das ganze Vorderhorn etwas zugespitzt und wie zusammengedrückt. Die Ganglienzellen sind im Bereich der medialen Gruppe gut erhalten, wie überhaupt diese mediale Gruppe auf allen in Betracht kommenden Schnitten als am besten erhalten erscheint, so ist dagegen

die ventrale Gruppe und ebenso die zentrale von stark geschrumpften, verkleinerten und pigmentierten Ganglienzellenexemplaren dar bietet. Die laterale Gruppe zeigt beträchtliche Chromatolyse der Ganglienzellen sowie ebenfalls Schrumpfungserscheinungen. Auf der gegenüberliegenden Seite erscheint die ventrale Gruppe etwas besser erhalten. Im übrigen zeigt sich der gleiche Befund. Die sklerotischen Partien der weißen Substanz zeigen sich, mit starker Vergrößerung untersucht, zum größten Teil in einen sehr dichten, kompakten Gliafilz umgewandelt, in welchem nur noch ganz wenige markhaltige Nervenfasern übrig geblieben sind. Außerordentlich deutlich zeichnen sich die Gefäßbahnen auf Längs- und auf Querschnitten in diesen Verödungsbezirken ab, und zwar dadurch, daß ihre Lymphscheiden dicht erfüllt sind von großen, protoplasmareichen, gekörnten Zellen mit kleinen, runden oder etwas gelappten Kernen, also offenbar Zellen vom Typus der Körnchenzellen, welche die entstandenen Zerfallsmassen gegen die Lymphbahnen zu abtransportieren. Auch frei in dem Gliafilz sind solche Körnchenzellen ziemlich zahlreich auffindbar. Daneben finden sich hier gewucherte Gliazellen vom Spinnenzellentypus, letztere namentlich deutlich in den Grenzzonen der degenerierten Partien.

Ganz ähnlich verhalten sich die feineren Details im Bereiche der übrigen oben erwähnten Degenerationsfelder. Wir haben also eine typische Sklerose mit Untergang der spezifischen nervösen Elemente und Ersatz durch wuchernde Stützsubstanz unter gleichzeitigem Abtransport der Zer-

fallsprodukte durch Körnchenzellen vor uns. Hochgradige Veränderungen zeigen auch die intramedullären Nerven. Sie sind im Bereich der vorderen und hinteren Wurzel größtenteils in Kernstrangfasern unter vorgeschrittenem Verlust der Markscheiden und sehr starker Wucherung der Schwannschen Kerne umgewandelt. Soweit die übrigen Segmente sich der Untersuchung zugänglich erwiesen, zeigte sich allerorts ein mit dem Angeführten analoger Befund. Erwähnung mögen finden die in einem Schnitt besonders hervortretenden perivaskulären, frischen Blutungen im Bereich eines Vorderhorns, über deren Charakter, ob terminal, ob artefiziell sich kein abschließendes Urteil gewinnen läßt. Sodann treten gegen das Brustmark zu schon makroskopisch in gefärbten Präparaten die beiderseitigen Hinterstränge als auffallend dunkle und scheinbar hypertrophische Gebilde hervor. Diese scheinbare Vergrößerung wird jedoch nur durch die auf beiden Seiten sehr stark ausgesprochene Schrumpfung und Veränderung der Pyramiden vorgetäuscht. Im übrigen zeigen auch im Brustmark die degenerierten Felder genau die gleiche Verteilung und Ausdehnung wie im Halsmark. Bezüglich des Lendenmarks greifen leider die eingangs gemachten Bemerkungen in ganz besonderem Maße Platz. Immerhin läßt sich konstatieren, daß auch das Stadium, in welchem sich die Degeneration in den tieferen Partien befindet, offenbar das gleiche ist wie in den oberen Partien des Rückenmarkes.

Halten wir diese erhobenen Befunde zusammen mit den Untersuchungen, wie sie Schmaus,

Gilbert-Ballet (in Flatau-Jakobsohns Handbuch), P. Marie (in Bouchards Traité), Probst, Hänel (im Arch. für Psych.), Czyhlarz (in der Zeitschrift für klin. Medizin u. a. neuerdings zusammenfaßten, so läßt sich konstatieren, daß im vorliegenden Falle die kennzeichnenden Züge des pathologisch-histologischen Bildes der a. L. Skl. sich finden: im Bereich der Vorderhörner Schwund und Atrophie der Zellen, im Bereich der weißen Substanz eine elektive Sklerose der gekreuzten und ungekreuzten Pyramidenbündel; allerdings erwies sich auch die Kleinhirnseitenstrangbahn und das Gowerssche Bündel mitergriffen, Befunde, wie sie u. a. auch von Hänel, Pilcz, Sarbo, Miura erhoben wurden und von Oppenheim und Gilbert-Ballet registriert werden.

Als Fazit der pathologisch-histologischen Untersuchung dieses Falles ergibt sich die Tatsache des Vorkommens der a. L. Skl. im Kindesalter. Damit erweisen sich die Angaben über die Pathogenese der Krankheit, die die a. L. Skl. wesentlich als „maladie de la seconde moitié de l'âge adulte" auffassen und das Leiden als Involutionsprozeß, als verursacht durch funktionelle Ueberanstrengung oder durch Arteriosklerose charakterisieren, als der Revision bedürftig.

Wir kommen zum Schlusse. Der kindliche Organismus tritt uns in der Pathologie vielfach gleichsam als ein unbeschriebenes Blatt entgegen und infantile Fälle zeigen oft am reinsten den Typus einer Krankheit, unverwischt und unverquickt mit konkurrierenden Prozessen. Aber gerade bei

den Erkrankungen des cerebrospinalen Systems finden wir statt dieser klaren Einfachheit des Krankheitsbildes erhöhte Schwierigkeiten, da es zu entscheiden gilt, was ist hereditäre, familiäre Veranlagungsschwäche, was Entwicklungshemmung und was etwa ektogene Schädigung des sich ausbildenden Zentralorganes. So können wir von infantilen Fällen keinen eindeutigen Aufschluß erwarten zur weiteren Aufklärung der Probleme der a. L. Skl., von der P. Marie schrieb, daß sie, wie einst die Göttin, „völlig ausgerüstet" aus Charcots Kopf entsprungen sei. Es gelten vielmehr von ihr heute noch die Worte: „Sie ist nach Ursache und Wesen gänzlich unbekannt, und wir müssen uns begnügen als ohnmächtige Zeugen den fortschreitenden Prozeß in der bulbo-medullären grauen Substanz als Ausfluß eines verheerenden und zügellosen Geschehens zu betrachten, das wir weder zu unterdrücken noch in engere Grenzen zu bringen verstehen" (Pierre Marie, Leçons sur les maladies de la moelle 1892). Wenn es der fortschreitenden Erforschung der a. L. Skl. gelingen wird, Licht in das Dunkel zu bringen, das das elektive Ergriffensein des kortiko-muskulären Apparates umgibt, dann werden damit auch die Probleme, die im Wesen einer „Systemerkrankung" und in der Hypothese des Neuronenbegriffes liegen, ihrer Lösung nähergeführt.

Lebenslauf.

Am 6. Juli 1878 bin ich, Hermann Kuhn, zu Oßweil bei Ludwigsburg (Württemberg) geboren als Sohn des † Seminaroberlehrers M. Kuhn und seiner Ehefrau Pauline, geb. Stein. Ab 1884 besuchte ich in Stuttgart die Hayersche Privatschule, dann das Karlsgymnasium. Am 8. VIII. 1896 erhielt ich das Zeugnis der Reife. 1896/97 diente ich als Einjährig-Freiwilliger beim 7., dann beim 10. Inf.-Regt. in Tübingen und wurde in der Reserve zum Vicefeldwebel befördert. Nach beendetem Studium der Philosophie, protestantischen Theologie und Pädagogik und nach am 12. VIII. 1901 bestandener Dienstprüfung war ich im Kirchen- und Schuldienste verwendet, bis ich 1904 mich dem Studium der Medizin zuwandte, zuerst in Zürich, dann in München. Am 8. V. 1906 bestand ich die ärztliche Vorprüfung, am 2. XII. 1908 die ärztliche Prüfung, beides in München, wo ich auch zur Zeit als Medizinalpraktikant an der Chirurgischen Universitäts-Poliklinik tätig bin.